

ANNÉE 1960

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Andrée MEUNIER-BATISSE

Née le 27 Août 1930, à ALGER (Algérie)

Présentée et soutenue publiquement le 19 60

SUR QUELQUES CAS SPORADIQUES D'ACROPATHIE ULCÉRO-MUTILANTE

**De leurs rapports éventuels
avec l'acropathie ulcéro-mutilante familiale**

Président : M. GARCIN Professeur

LIBRAIRIE ARNETTE

—
1962

SUR QUELQUES CAS SPORADIQUES
D'ACROPATHIE ULCERO-MUTILANTE
DE LEURS RAPPORTS EVENTUELS
AVEC L'ACROPATHIE ULCERO-MUTILANTE FAMILIALE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1960

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Andrée MEUNIER-BATISSE

Née le 27 Août 1930, à ALGER (Algérie)

Présentée et soutenue publiquement le

**SUR QUELQUES CAS SPORADIQUES
D'ACROPATHIE ULCÉRO-MUTILANTE**

**De leurs rapports éventuels
avec l'acropathie ulcéro-mutilante familiale**

Président : M. GARCIN Professeur



LIBRAIRIE ARNETTE

1962



Digitized by the Internet Archive
in 2026



https://archive.org/details/IA41553815_0004

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CHABROL (E.), CHAMPY (C.), DEBRE (R.), FEY (B.), GASTINEL (P.), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOL (P.), LAROCHE (G.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.), MONDOR (H.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), OLIVIER (E.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), QUENU (J.), RICHET (C.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.).

Doyen	Léon BINET
	Membre de l'Institut.
1 ^{er} Assesseur	Jean VERNE.
2 ^e Assesseur	Gaston CORDIER.

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES.

a) Professeurs titulaires :

Anatomie	MM.
Anatomie pathologique	DELMAS (A.)
Anesthésiologie	DELARUE (J.)
Biochimie médicale	BAUMANN (J.)
	JAYLE (M.-F.)
	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDIEUVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.)
	BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
	DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
	POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES.

a) Professeurs titulaires :

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		MOUQUIN (M.)
		LORTAT-JACOB (J.L.)
		LEGER (L.)
		PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales	}	CORDIER (G.)
	}	GOSSET (J.)
	}	SICARD (A.)
	}	OLIVIER (Cl.)
	}	FEVRE (M.)
	}	MERLE
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)		D'AUBIGNE (R.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)		DE GAUDART
		D'ALLAINES (F.)
Clinique de chirurgie cardiovasculaire (Broussais)		MATHEY (J.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		

Clinique endocrinologique (Pitié)	MM.	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		FUNK- BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)		CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (F.)
	Boucicaut	LENEGRE (J.)
	Broussais	SOULIE (P.)
	Cochin	JUSTIN- BESANÇON (L.)
Cliniques médicales	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
	Lariboisière	SEZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)		DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque	LACOMME (M.)
	Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)		LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)		BERNARD (E.)
Clinique de neuropsychiatrie infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique		PADOVANI (P.)
Sémiologie médicale		DOMART (A.)
Sémiologie et clinique chirurgicale		POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)		COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie	MM. CABROL (C.) GOUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.)	Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	PLAS (F.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.), pr. s. ch. ABELANET (R.) BUSSET (F.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)	Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURCH (G.)	Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Bactériologie	BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)	Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et., m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUEH (J.) JEROME (H.)	Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
		Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
		Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
		Hygiène	BOYER (J.), pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
		Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)

	MM.
Médecine légale	DEROBERT (L.), pr. s. ch.
	FOURNIER (E.)
	GUENIOT (M.)
	HADENGUE (A.)
Médecine du travail .	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISSET (B.)
	GRANJON (A.)
	HERVET (E.)
	LE LORIER (G.)
	LEVY (J.)
Obstétrique	MORIN (P.)
	MUSSET (R.)
	ROBEY (M.)
	SENEZE (J.)
	SUREAU (C.)
	THOYER-ROZAT (J.)
Ophthalmologie	BREGEAT (P.)
	DUBOIS (A.)
	SARAUX (H.)
Orthopédie	JUDET (R.)
	MEARY (R.)
	POSTEL (M.)
	RAMADIER (J.)
Oto-Rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.)
	PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.)
	LAPIERRE (J.)
	BARCAT (J.)
	BINET (J.-P.)
	CAUCHOIX (J.)
	CERBONNET (G.)
	CHATELIN (C.-L.)
	DUBOST (Ch.)
	DUBOST (Cl.)
	FAUREL (J.)
Pathologie chirurgicale	FLABEAU (F.)
	GARBAY (M.)
	GARNIER (H.)
	DE GAUDART-D'ALLAINES (Cl.)
	GERMAIN (A.)
	LATASTE (J.)
	LEVEQUE (B.)
	LOYGUE (J.)
	MERCADIER (M.)
	NATALI (J.)
Pathologie chirurgicale	PELLERIN (D.)
	PERROTIN (J.)
	ROBERT (H.)
	THOMERET (G.)
Pathologie exotique .	SCHNEIDER (J.)
	BENHAMOU (J.-P.)
	BERTHAUX (P.)
	BOIVIN (P.)
Pathologie expérimentale	CROSNIER (J.)
	HARTMANN (L.)
	LOEPER (J.)
	MAURICE (J.)
	MIKOL (Cl.)
	RICHT (G.)
	AUSSANNAIRE (M.)
Pathologie médicale . .	BOUVIER (J.)
	BOUVRAIN (Y.)
	BRICAIRE (H.)
	BRISAUD (H.)

	MM.
	BROCARD (H.)
	BUGE (A.)
	CATINAT (J.)
	CHRETIEN (J.)
	COBLENTZ (B.)
	CONTAMIN (F.)
	COURY (C.)
	ETIENNE (J.-P.)
	FREZAL (J.)
Pathologie médicale .	FRITEL (D.)
	HENNEQUET (A.)
	HIMBERT (J.)
	HOUSSET (E.)
	LAROCHE (Cl.)
	LESOBRE (R.)
	MACREZ (C.)
	MOREAU (L.)
	NICK (J.)
	ROYER (P.)
	TOURNEUR (R.)
	WOLFROMM (R.)
	JOSEPH (R.)
Pédiatrie- Puériculture	LAFOUCADE (J.)
	LEPERCO (G.)
	MANDE (R.)
	MOZZICONACCI (P.)
	POLONOVSKI (C.)
	ROSSIER (A.)
	VIALATTE (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.)
	LECHAT (P.)
	BARRES (G.)
	DEJOURS (P.)
Physiologie	DURAND (J.)
	GIRARD, m. conf.
	HUGELIN (A.)
	SCHERRER (J.)
	CHANTEUR (J.)
	GOUGEROT (L.)
	m. conf., pr. s. ch.
	GREMY (F.), m. conf.
Physique médicale . .	MILHAUD (G.)
	PELLERIN (P.)
	ROUCAYROL (J.-Cl.)
	KREIS (B.)
	TUBIANA (M.), m. conf.
	KREIS (B.)
Pneumo-phtisiologie . .	MEYER (A.)
	RENAULT (P.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
	DENIKER (P.)
Psychiatrie infantile .	DUCHÉ (D.)
	FLAVIGNY (H.)
	LAPRESLE (J.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
	CERNEA (P.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.), m. c. agr.
	GRELLET (M.)
	CHASSAGNE (P.)
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
	MARCHE (J.)
	AUVERT (J.)
Urologie	MOULONGUET (A.)
	QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
A TITRE PERMANENT :

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologi- que	DESIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique chirurgicale ..	{ ABOULKER (P.) AMELINE (A.), pr. s. ch. VERNE (J.-M.)	Clinique oto-rhino- laryngologique . . .	MADURO (R.)
Clinique médicale ...	{ PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique obstétricale .	{ GRASSET (J.) MAYER (M.)	Clinique psychiatrique.	BARUK (H.)
		Clinique urologique .	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	MM. HAUDUROY (P.), Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.), Pr. s. ch.

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

MM. BOLTANSKI (E.) - LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur, en Chef de la Bibliothèque	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateur	Mlle DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires	{ Ames CONTET (J.)
	FORGET (F.)
	Mlles LAURENT (H.)
	LE NOIR (G.)
	QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MERE (*In memoriam*)

Je lui dois tout.

A MON MARI

A MON FILS JEAN-CHRISTOPHE

En témoignage de ma profonde tendresse.

A MON PERE

A MON FRERE JEAN-FRANÇOIS

A MA SŒUR MARIE-HELENE

En souvenir de notre enfance.

A TOUS LES MIENS

A LA FAMILLE DE MON MARI

A MONSIEUR LE PROFESSEUR R. GARCIN
Professeur à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de la Salpêtrière

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

En témoignage d'admiration et de respectueuse reconnaissance.

A NOTRE MAITRE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. ROUZAUD

*Professeur à l'Ecole Nationale de Médecine de Tours
Médecin de l'Hôpital Bretonneau*

Qui a bien voulu nous donner le sujet
de cette thèse et nous guider dans son
élaboration.

Qu'il trouve ici l'expression de notre
profonde gratitude.

A MON AMIE ANNICK

En souvenir de nos années de lycée.

A MES CAMARADES D'ETUDES :

JEAN-LOUIS, CLAUDE, BERNARD, GUY

A MES CAMARADES A L'EXTERNAT

INTRODUCTION

Des maux perforants plantaires familiaux et sporadiques « essentiels » ont été décrits sous les noms les plus différents.

Celui proposé par THÉVENARD, « Acropathie ulcéro-mutilante » a été retenu et c'est sous ce terme que l'on désigne aujourd'hui les maux perforants essentiels.

Nous en avons observé quatre cas.

De ces quatre cas, un seul a pu être suivi pendant dix ans (première observation), les autres ne purent l'être, soit que la maladie soit d'apparition récente (seconde observation), soit que le malade succombe (troisième observation), soit qu'il quitte notre région (quatrième observation).

Aussi allons-nous, tout en rappelant les grandes lignes de l'acropathie ulcéro-mutilante, discuter des rapports de ces cas avec la maladie de Thévenard.

Nous envisagerons successivement :

- les quatre observations ;
- les caractères cliniques de l'acropathie ulcéro-mutilante et nous relèverons ce qui dans nos observations pourrait sortir du cadre de la maladie de Thévenard ;
- les éléments du diagnostic de cette affection ;
- l'étiologie et les circonstances d'apparition ;
- l'anatomie pathologique ;
- la pathogénie et la physiopathologie ;
- les thérapeutiques actuellement possibles ;
- nous conclurons.

HISTORIQUE

La question des maux perforants essentiels n'est pas neuve.

Elle commence en 1852 avec l'observation de NÉLATON concernant « une affection singulière des os du pied ».

BRUNS, cinquante ans plus tard (1903), étudie quatre observations présentées comme une « syringomyélie lombo-sacrée familiale probable ».

Et c'est sous ce vocable que seront désormais désignées les nombreuses observations présentées au cours des quarante années suivantes par CLARKE et GROVES, PRICE, SCHULTZE, HICKS, G. GUILLAIN et THÉVENARD, WAGNER, THÉVENARD et COSTE, ALA-JOUANINE et MOZZICONACCI, L. VAN BOGAERT.

D'autres auteurs, RILEY, ENDERLÉ, TOCANTINS, et REIMAN, mettent en cause dans leurs observations un « status dysraphicus » tout en considérant la syringomyélie comme l'expression la plus développée du status dysraphicus.

Enfin certains décrivent cette affection sous le nom de « trophonévrose familiale », ainsi GOBELL et RUNGE, WEITZ, BEIGL-BOCK.

Aucune vérification anatomique n'avait encore été pratiquée.

THÉVENARD en 1942, définit le cadre clinique de cette affection et lui donne le nom qu'elle porte aujourd'hui : « *Acropathie ulcéro-mutilante familiale* ». Il dénie qu'elle entre dans le cadre d'une syringomyélie lombo-sacrée.

Ce n'est qu'en 1951 que la première étude anatomique complète faite par DENNY BROWN sur un cas de la famille R... observé par HICKS, apporte la preuve que cette affection n'est pas une syringomyélie ».

Depuis les observations se sont multipliées, qu'il s'agisse le plus souvent, de formes familiales, ou, quelquefois, de cas sporadiques.

Du point de vue anatomique, les constatations de DENNY BROWN furent confirmées par l'observation de GIRARD, MAZARE et DEVIC, par celle de L. VAN BOGAERT en 1953.

Une étude anatomo-clinique des lésions du sympathique fut faite par BUREAU en 1957.

Du point de vue clinique, THÉVENARD fit en 1953 une étude très approfondie de l'A.U.M. et présenta un cas de cette affection en 1959.

Nous allons envisager quatre cas de cette affection.

OBSERVATIONS

OBS. 1. — *M. B...*, âgé de 54 ans, cultivateur, est venu consulter le Docteur ROUZAUD le 22 juin 1949, pour mal perforant plantaire.

LA MALADIE A DÉBUTÉ EN 1947, à cette époque apparaît à la face plantaire du deuxième orteil droit une petite induration rapidement suintante, douloureuse à la pression, entraînant une gêne à la marche. Elle a nécessité l'amputation de l'orteil et une sympathectomie pérfémorale. Il n'aurait existé aucun signe d'artérite des membres inférieurs.

De 1947 à 1949, le malade est soigné pour durillon au talon antéro-externe gauche. Il souffre beaucoup de cette région.

En janvier 1949, des maux perforants réapparaissent, situés à droite au niveau de la face plantaire du gros orteil, et à gauche au niveau du talon antéro-interne, où s'est installée une suppuration.

Le 22 juin 1949, le malade entre en maison de santé.

Antécédents familiaux et collatéraux : rien à signaler.

Personnels : très ancienne fracture du pied gauche ; appendicectomie en 1920 ; a vécu deux ans en Grèce ; pas de syphilis connue ; pas de cirrhose en évolution, mais il existe un alcoolisme latent (le malade consomme deux à trois litres de vin par jour) ; pas d'ascendants sémites.

L'examen montre alors :

1) *Du point de vue local :*

— Au membre inférieur droit : une ulcération linéaire de deux à trois centimètres à la face plantaire du gros orteil droit avec fistule à la partie postérieure.

— Au membre inférieur gauche : mal perforant au talon antéro-interne.

— Des deux côtés : la peau est rosée, la sudation normale, pas de refroidissement, l'indice oscillométrique est à trois.

2) *L'examen radiologique* du pied droit montre une image d'ostéite.

3) *L'examen neurologique met en évidence* : une force musculaire égale et normale, il existe un léger signe de Romberg ; une légère hypotonie des membres inférieurs sans aucune atrophie ni

raccourcissement des pieds. Des réflexes rotuliens normaux, tibio-fémoraux postérieurs normaux, achilléens : existants après manœuvre de Jendrassik, mais diminués, et le gauche plus que le droit.

Examen de la sensibilité. — Les sensibilités douloureuses et tactiles sont intactes. La sensibilité thermique est abolie au bout du pied à droite, et dans la moitié antérieure du pied gauche. La sensibilité profonde : il n'existe aucun trouble du sens arthrocinétique, ni des sensibilités testiculaires et trachéales. Les pupilles sont égales et réagissent bien à la lumière.

4) *Du point de vue général* : le malade est un peu congestionné et rouge. Sa tension artérielle est à 13-9.

Il n'y a rien d'autre à signaler par ailleurs.

5) *Les examens complémentaires* montrent :

— *Urines* : sucre, 0 ; albumine, 0.

— *Sang* : urée sanguine, 0,35 ‰ ; glycémie, 1,035 ‰.

Numération-Formule sanguine :

— globules rouges, 4.600.000 ;

— globules blancs, 9.000 :

— polynucléaires neutrophiles, 60 % ;

— polynucléaires éosinophiles, 9 % ;

— monocytes, 6 ‰.

— lymphocytes, 25 ‰.

Pas de formes anormales globulaires : taux d'hémoglobine, 100 % ; valeur globulaire, 0,9 %.

Liquide céphalo-rachidien : ponction lombaire, liquide clair.

Examen chimique :

— globulines, néant ;

— albumine, 0,20 g. ;

— sucre, 0,45 g. ;

— chlorures, 7,00 g.

Examen cytologique : cytologie quantitative, 0,1 élément ; cytologie qualitative, rares lymphocytes normaux.

Examen sérologique : Bordet-Wassermann, négatif ; Benjoin : 000.000.22.000.000.00.

Examen bactériologique : pas de germes pathogènes ; pas de bacilles de Koch.

L'intervention est pratiquée le 28 juin 1948 (Docteur LIEFFRING) :

A droite : incision au niveau du gros orteil droit, ces tissus sont très peu vascularisés. Ablation de l'os malade et de l'ongle.

A gauche : ablation de la lésion de la plante du pied gauche.

Histodiagnostic (Docteur ARNAUD), 9 juillet 1949 : « importante hyperkératose ; ulcération profonde fibrino-leucocytaire ; importante réaction collagène dans les plans profonds ; lésion inflammatoire diffuse ; verrue plantaire ».

A sa sortie de maison de santé, le 15 juillet 1949 : les plaies de M. B... sont totalement cicatrisées. Il persiste cependant une grande fatigabilité.

Le 6 décembre 1949, le malade entre à nouveau en maison de santé pour ostéite du pied droit.

L'intervention a lieu le 7 décembre 1949 : « Ablation du gros orteil droit et de son métatarsien qui est énorme. Ablation des tissus en mauvais état surtout au niveau de la perforation. Crins et mèches ».

Le malade sort le 7 janvier 1950 après cicatrisation.

En 1950 : Le malade qui est cultivateur reprend une activité très réduite, car il présente une fatigabilité rapide à la marche. Puis les maux perforants se reforment aux deux pieds, débutant selon le malade par une tache noirâtre, circulaire, d'un diamètre d'un centimètre environ, peu douloureuse à la marche mais légèrement suintante.

Le 30 avril 1951 : M. B... est hospitalisé dans le service du Docteur LIEFFRING au Centre Hospitalier Régional de Tours. A cette époque, le malade présente une certaine gêne à la marche, et l'examen des pieds révèle à droite l'existence d'un mal perforant localisé à une extrémité des métatarsiens restants, à gauche, celle de deux maux perforants sur le premier et le cinquième orteil. La palpation est très peu douloureuse.

Les oscillations sont alors légèrement diminuées du côté gauche par rapport au côté droit.

A cette époque l'état général est bon. On ne relève aucun troubles digestif. Les examens du cœur et des poumons sont normaux.

Les examens complémentaires montrent :

— *Urines* : albumine, 0 ; sucre, 0.

— *Sang* : urée, 0,25 g. ; glycémie, 1 g. ; protéines, 78 g. ‰ ; Bordet-Wassermann, négatif.

— *Numération-formule sanguine* : globules rouges, 4.820.000 ; globules blancs, 9.000 ; polynucléaires, 63 ‰.

L'intervention a lieu le 23 mai 1951 (Docteur LIEFFRING) : A droite : exérèse du troisième métatarsien, exérèse des trois derniers orteils restants, exérèse de la tête des deuxième, quatrième et cinquième métatarsiens, les seuls qui restent. Rapprochement de la peau. Joint aux crins.

A gauche : désarticulation des cinq orteils, exérèse de la tête des cinq métatarsiens plus poussée sur le cinquième et le premier métatarsiens. Peau aux crins.

Le malade sort du Centre Hospitalier Régional le 11 juillet 1951.
L'état général et l'état local sont satisfaisants.

De 1951 à 1956 : L'état général du malade reste durant cinq ans satisfaisant, les plaies sont cicatrisées. Il éprouve cependant quelques crampes et fourmillements à gauche.

Au cours de 1956 : Un mal perforant plantaire réapparaît. Il est situé à la face plantaire du troisième métatarsien gauche. Le malade est hospitalisé le 6 novembre dans le service du Docteur LIEFFRING.

L'état général est conservé. La tension artérielle est à 14-9, le pouls à 80. L'auscultation pulmonaire est normale.

L'examen. — Urines : albumine, 0 ; sucre, 0.

— *Sang :* urée, 0,45 g.

L'intervention a lieu le 12 novembre 1956 (Docteur LIEFFRING).

« Excision du mal perforant plantaire, ablation du troisième métatarsien gauche et de la moitié distale du deuxième métatarsien ».

L'évolution est satisfaisante, bien qu'il se soit formé un foyer de suppuration au niveau de la partie plantaire.

Le malade sort le 10 décembre 1956 après cicatrisation.

Au cours de 1957 : Après sa sortie du Centre hospitalier Régional de Tours, M. B... recommence à éprouver des fourmillements, des crampes et des engourdissements mais à droite.

Vers le mois de septembre, apparaît au deuxième métatarsien droit une phlyctène qui s'ouvre pour laisser place à une ulcération.

Le 29 novembre 1957 : Le malade entre pour la troisième fois dans le service du Docteur LIEFFRING, pour mal perforant plantaire droit.

Il se plaint de paresthésies intermittentes à droite.

L'examen local montre : au membre inférieur droit : une ulcération de deux centimètres de diamètre environ, siégeant sur le deuxième métatarsien, rosée, suintante, légèrement douloureuse à la marche ; aux deux membres inférieurs : des engelures et une hyperkératose plantaire ; les téguments sont normalement colorés, les extrémités sont froides, la sudation est normale.

Sur le plan neurologique :

A) *Syndrome moteur :* La motricité volontaire est intacte des deux côtés, la force musculaire est égale et conservée. Il n'existe pas de contractions fibrillaires ni aux membres supérieurs ni aux membres inférieurs.

La coordination et l'équilibre sont normaux.

B) *Les réflexes :*

— *Ostéo-tendineux :* membres supérieurs : bicipital, normal ; radial, très faible ; cubital, nul ;

membres inférieurs : rotuliens, diminués ; achilléens, pratiquement abolis.

— *Cutanés* : cutané-plantaire, ne peuvent être recherchés ; abdominaux, abolis à gauche, conservés à droite ; crémastériens, abolis.

C) Le syndrome sensitif :

1° Sensibilité tactile : *Abolie* : à la face antéro-interne des pieds.

Perturbée (diminuée ou perçue avec retard), au membre inférieur droit : à la face antéro-interne de la jambe ; au membre inférieur gauche : à la face antéro-interne de la jambe, et à la face antéro-externe de la jambe jusqu'à la moitié de sa hauteur ; aux membres supérieurs : aux deux mains (faces palmaires et dorsales). *Normale* : partout ailleurs.

2° Sensibilité douloureuse : *Abolie* : aux deux pieds et aux faces antérieures des deux jambes.

Perturbée (mauvaise perception ou confusion entre sensation tactile et sensation douloureuse) :

Au membre inférieur droit : à la face antérieure de la cuisse, à la face postérieure de la jambe ; au membre inférieur gauche : à la face antérieure de la cuisse ;

Sur l'abdomen : sur toute la moitié droite ; aux membres supérieurs : aux faces antérieures des deux avant-bras, à la face postérieure de l'avant-bras droit.

Conservée : partout ailleurs

3° Sensibilité thermique : *Abolie* : au membre inférieur droit : à la face antérieure du pied et à la face antéro-externe de la jambe ; au membre inférieur gauche : à la face antérieure du pied et de la jambe jusqu'aux deux tiers de sa hauteur.

Perturbée : au membre inférieur droit : à la face antéro-interne de la jambe ; au membre inférieur gauche : à la face antérieure de la jambe au-dessus de la zone où elle est abolie. Aux membres supérieurs : aux deux mains (faces palmaires et dorsales).

Conservée : partout ailleurs.

En résumé : Toutes les sensibilités superficielles sont abolies aux faces des deux pieds, et il existe une dissociation de type syringomyélique à la face antérieure de la jambe.

Toutes les sensibilités superficielles sont perturbées aux mains et aux membres inférieurs immédiatement au-dessus des zones d'abolition et seulement là.

4° Sensibilité profonde : Ostéo-périostée : elle est conservée partout. Tendineuse : conservée. Viscérale : conservée (compression de la trachée et du creux épigastrique).

Sens arthrocinétique : intact partout. Stéréognosie : aucun trouble.

D) *Syndrome trophique* :

Outre les troubles révélés par l'examen du mal perforant plantaire (hyperkératose et refroidissement des extrémités), on note une légère amyotrophie au niveau du quadriceps gauche.

Il n'existe ni troubles sphinctériens ni troubles génitaux. Les pupilles sont égales et réagissent bien à la lumière.

L'état général du malade est satisfaisant. Il n'existe ni anorexie, ni amaigrissement, ni asthénie, les bruits du cœur sont normaux.

Examen vasculaire : la tension artérielle est à 14-9 ; la tibiale postérieure n'est palpable ni à droite ni à gauche ; la pédieuse est palpable à droite et à gauche ; les fémorales sont palpables ; l'oscillométrie montre une diminution de l'indice oscillométrique à gauche.

L'examen radiologique : portant sur le rachis lombo-sacré, ne met en évidence aucune anomalie.

Du point de vue biologique :

— Urines : albumine, 0 ; sucre, 0 ; acétone, 0.

— Sang : urée, 0,25 ‰ ; glycémie, 1 g. ‰ ; Bordet-Wassermann : négatif.

Numération-formule sanguine :

— globules rouges, 4.610.000 ;

— globules blancs, 6.900 :

— polynucléaires, 47 ;

— éosinophiles, 3 ;

— lymphocytes, 28 ;

— mononucléaires, 21 ;

— monocytes, 1 ;

— hémoglobine, 95 % ;

— valeur globulaire, 1,03.

La recherche du bacille de Hansen dans la sérosité nasale est négative.

L'intervention est pratiquée le 9 décembre 1957 par le Docteur LIEFFRING :

« Résection à la scie de Gigli d'environ trois centimètres des métarsiens restants, le deuxième, le quatrième et le cinquième. »

« Régularisation des fragments à la pince de Gouge. On enlève le mal perforant plantaire à fin d'analyse histologique. On suture la plaie aux crins. »

« Sérum antitétanique et antibiotiques locaux. »

Le malade sort un mois plus tard : l'état général et l'état local sont satisfaisants.

Histo-diagnostic (Docteur JOBART) : Le mal perforant examiné systématiquement à trois niveaux successifs ne présente pas de caractère histologique permettant de préciser son origine.

L'ulcération torpide repose sur un tissu conjonctif dont certains faisceaux présentent des altérations dégénératives marquées (gonflement et acidophilie des fibres collagènes). Sur l'un des prélèvements, une artère relativement profonde, présente une lumière rétrécie par une fibrose de l'intima, mais cette constatation banale chez un sujet de cet âge, ne permet pas d'incriminer une origine artérielle au mal perforant. Les faisceaux nerveux et les terminaisons nerveuses sensibles, observés sur les prélèvements, ne présentent pas d'altérations notables.

RÉSUMÉ :

Il s'agit d'un malade âgé de 63 ans, souffrant depuis dix ans de maux perforants plantaires récidivants, ayant nécessité l'amputation des deux avant-pieds.

On note des troubles de la sensibilité superficielle à caractère pseudo-syringomyélique et une abolition des réflexes tendineux, troubles qui ont évolué dans le sens d'une augmentation avec l'aggravation des maux perforants plantaires.

Les examens complémentaires ont permis d'éliminer le diabète, la lèpre, la syphilis nerveuse.

Nous ne trouvons pas de caractère familial.

Par ailleurs l'alcoolisme latent (ce malade consommait de deux à trois litres de vin par jour) le déséquilibre alimentaire, le milieu rural créent un terrain très spécial.

OBS. 2. — *M. Pierre G...*, 59 ans, a exercé plusieurs professions et se présente à nous comme un « clochard ». Il consulte le 29 novembre 1957 pour des ulcérations aux faces plantaires des deux pieds.

La maladie a débuté six ou sept mois plus tôt. A ce moment-là, le malade commence à souffrir de durillons aux faces plantaires des deux pieds. Puis des ulcérations apparaissent à la place des durillons, une suppuration s'installe et le malade se plaint alors de douleurs à la marche (sensation de brûlures, de cuissons).

Cet état dure depuis environ trois mois.

Antécédents. — Familiaux : le père est décédé en 1928 de cause inconnue, la mère en 1913 de cause inconnue également, le malade n'a pas d'enfants.

— Collatéraux : rien de notable.

— Personnels : fracture du pied gauche en 1918 (fracture de guerre ?), dont le siège exact est impossible à faire préciser ; fracture de la jambe droite en 1933

Des deux côtés la consolidation est suivie de douleurs diffusant dans tout le membre.

Pas d'alcoolisme avoué, mais alcoolisme probable du fait des habitudes du malade et de son genre de vie. Pas d'ascendants sémités. Pas de syphilis connue.

L'interrogatoire révèle : l'existence de durillons, antérieurs aux ulcérations. L'existence de douleurs à type de crampes, de fourmillements survenant très souvent, à la marche comme au repos, aux deux membres inférieurs mais plus particulièrement à gauche. La fréquence des œdèmes aux deux membres inférieurs.

L'examen montre :

1° Du point de vue local :

Au membre inférieur droit : une ulcération à la face plantaire du cinquième métatarsien, de un centimètre de diamètre environ, fissuraire, rosée, à fond sanieux, bordée de tissus cornés, légèrement suintante non douloureuse. Le pied droit est cambré, chaud, avec une légère hyperhydrose. Il existe une rétraction en griffes des orteils.

Au membre inférieur gauche : une ulcération à la face plantaire du cinquième métatarsien, de un demi-centimètre de diamètre environ, superficielle, rosée, à fond sanieux, bordée de tissus cornés, légèrement suintante, non douloureuse. Le pied gauche est cambré, chaud, sans hyperhydrose. Il existe une rétraction en griffes des orteils.

2° L'examen neurologique met en évidence : l'absence de troubles moteurs : la motricité volontaire est intacte partout. La force musculaire est égale et conservée. La coordination et l'équilibre sont normaux.

Les réflexes : ostéotendineux : des membres supérieurs comme des membres inférieurs, sont égaux, normaux et symétriques ; cutanés : abdominaux et crémastériens sont normaux : le réflexe cutané plantaire est en flexion.

— *des troubles de la sensibilité* :

A) *La sensibilité tactile* est : — abolie : aux faces antéro-externes des deux pieds, à la face antéro-externe de la cheville droite ;

— perturbée : aux faces antéro-externes des deux jambes jusqu'au genou ;

— normale : partout ailleurs.

B) *La sensibilité douloureuse* est : — abolie : aux faces antéro-externes des deux pieds ;

— perturbée : aux faces antéro-externes des deux membres inférieurs, aux faces dorsales des deux mains ;

— normale : partout ailleurs.

C) *La sensibilité thermique* est : — abolie : aux faces antéro-externes des deux pieds ;

— perturbée : aux faces antéro-externes des deux jambes, jusqu'à l'union des deux tiers inférieurs et du tiers supérieur à gauche, jusqu'au genou à droite ;

— normale : partout ailleurs.

En résumé : Toutes les sensibilités superficielles sont abolies aux faces antéro-externes des deux pieds, perturbées aux faces antéro-externes des deux jambes.

D) *Les sensibilités profondes* : ostéo-périostée, tendineuse, viscérale, sont intactes. Le sens arthrocinétique est conservé aux membres supérieurs et aux membres inférieurs. Stéréognosie : aucun trouble.

— *Syndrome trophique* : rien d'autre à signaler que les troubles révélés par l'examen local (rougeurs, hyperhydrose légère, hyperkératose).

Il n'existe aucun trouble sphinctérien, ni génital. Les pupilles sont égales et réagissent bien à la lumière et à l'accommodation.

3° L'examen vasculaire : la tension artérielle est à 13-9 ; les fémorales sont palpables ; l'oscillométrie montre une très nette diminution de l'indice oscillométrique à gauche, dans le tiers inférieur de la cuisse.

L'état général du malade est satisfaisant.

L'examen radiologique portant sur le rachis lombo-sacré ne met en évidence aucune anomalie. Les radiographies des deux pieds montrent une ostéolyse de la tête du cinquième métatarsien du pied droit.

Les artériographies faites aux deux membres inférieurs montrent des deux côtés un très gros retard circulatoire, et les artères plantaires ne sont pas injectées avant huit ou neuf secondes. Elles apparaissent un peu diminuées de calibre.

Le système veineux ne montre pas de dilatation de la veine plantaire mais on trouve un peloton artério-veineux au niveau des têtes des métatarsiens comme dans les images de BUREAU avec quelques images de canaux de Sucquet dans la région talonnière.

Ces faits, joints aux données de l'oscillométrie, font penser que le processus n'est pas pur et qu'il existe une importante participation artérielle.

Du point de vue biologique :

Dans le sang : glycémie, 1 g. ‰ ; Bordet-Wassermann, réaction franchement négative.

Numération-Formule sanguine :

— globules rouges, 4.800.000 ;

- globules blancs, 5.600 ;
 - polynucléaires, 70 ;
 - éosinophiles, 0 ;
 - lymphocytes, 10 ;
 - mononucléaires, 14 ;
 - monocytes, 6 ;
- hémoglobine, 100 % ;
- valeur globulaire, 1,02.

Dans les urines : albumine, néant ; sucre, néant.

Dans le liquide céphalo-rachidien : Bordet-Wassermann, négatif ; Benjoin : 00000 22 22 000 0000.

La recherche des bacilles de Hansen dans la sérosité nasale est négative.

M. G... fut plâtré et ses maux perforants cicatrisèrent. *Il sortit* le 31 janvier 1958 en parfait état général et local.

RÉSUMÉ :

Il s'agit d'un malade âgé de 60 ans, de milieu très misérable, ayant des fractures de jambes des deux côtés, souffrant depuis un an de maux perforants qui ont cicatrisé par le repos et l'hygiène.

On note des troubles de la sensibilité superficielle aux trois modes. Les réflexes sont normaux.

Aucun caractère familial n'est relevé. Les examens complémentaires éliminent le diabète, la lèpre, la syphilis nerveuse, mais montrent une participation artérielle non négligeable.

Nous notons également un alcoolisme latent.

OBS. 3. — *M. Au..., âgé de 46 ans, entrepreneur de travaux publics dans un petit village à la campagne, est amené à consulter (Docteur ROUZAUD), le 2 mars 1950, pour suppurations persistantes sur ulcérations des deux pieds.*

Antécédents :

Il y a lieu de noter dans ses antécédents que M. Au... est père de sept enfants de 3 à 20 ans, tous bien portants, que Mme Au... a fait deux fausses-couches et qu'elle a eu deux enfants mort-nés, que M. Au... enfin, a fait le 28 septembre 1948, une chute de sept mètres.

La radiographie montre alors : une fracture du pariétal droit ; une fracture de D8 ; et aussi : un aspect suspect de l'apophyse odontoïde ; une condensation de L2.

Le malade a été plâtré pendant deux mois et durant cette période n'a ressenti ni gêne dans les jambes, ni troubles sphinctériens, ni troubles trophiques.

En décembre 1948, une nouvelle radiographie a montré la persistance des lésions de D8. On propose une greffe, le malade la refuse, et c'est à cette époque que sont apparus les premiers signes de la maladie.

La maladie a donc débuté au mois de décembre 1948, le pied droit du malade enfle en même temps que M. Au... ressent une impression de pied mort : par moment il perd son sabot.

En 1949, le malade travaille, mais de son propre aveu « traîne ». Les troubles du pied droit persistent ; le 1^{er} janvier 1950 apparaissent des ulcérations de la face plantaire des orteils et du talon droit.

Le 24 janvier 1950, il entre en maison de santé pour suppurations du pied droit avec fièvre, et consulte à ce moment-là.

L'examen, le 2 mars 1950 : la température est intermittente ; l'état général s'est amélioré. Le malade ressent une fatigabilité rapide générale debout ou couché et des douleurs lombaires. Son visage est couperosé, chaud en couleurs, avec injection conjonctivale témoignant d'un éthyisme latent.

Localement, nous notons : Au membre inférieur droit : de grosses varices ; un œdème important ; des plaies escharrotiques du talon, des orteils, propres, insensibles, entourées de peau cornée ; des adénopathies inguinales.

Au membre inférieur gauche : une phlyctène noire du gros orteil et du troisième orteil ; des adénopathies inguinales moins importantes qu'à droite.

Aux membres supérieurs : rien.

— *Du point de vue neurologique* : La force musculaire est normale partout. Les réflexes sont plus vifs à droite qu'à gauche. Il n'existe pas de clonus. Le réflexe cutané plantaire est en flexion à droite et à gauche.

On note une perte de la sensibilité superficielle aux trois modes des deux pieds.

Le fond de l'œil est normal. Il n'existe pas de signes d'Argyll-Robertson ni de signes céphaliques.

— *Du point de vue vasculaire* : L'indice oscillométrique est à quatre en bas, à droite et à gauche.

— *Du point de vue biologique*. — *La ponction lombaire* montre : l'absence de blocage à l'épreuve de Queckenstedt-Stookey, un liquide clair.

— *Examen chimique* : albumine, 0,20 ‰ ; sucre, 0,45 ‰ ; chlorures, 7,02 ‰.

— *Examen cytologique* : cytologie quantitative, 0,1 élément ; cytologie qualitative, rares lymphocytes.

— *Examen sérologique* : Bordet-Wassermann, négatif ; Benjoin colloïdal, 00 000 2 00000 000 00.

— *Les radiographies* : ne montrent aucun changement de l'image cunéiforme de D8, mais montrent une spina-bifida au niveau de L5 et L2.

Un lipiodol intrarachidien ne montre rien de suspect, pas de signes de compression.

Nous avons appris le décès de ce malade, survenu au cours de l'année suivante, mais nous n'avons aucune précision sur les conditions de ce décès.

RÉSUMÉ :

Il s'agit d'un malade ayant de gros antécédents traumatiques cranio-vertébraux, et qui souffre de maux perforants importants aux deux pieds, apparus après quelques prodromes.

On note une perte de la sensibilité superficielle aux trois modes des deux pieds, sans aréflexie.

On ne relève aucun caractère familial et l'on élimine la syphilis et le diabète.

Les radiographies montrent une spina-bifida au niveau de L2 et L5.

Cependant le milieu médiocre d'où est issu ce malade et l'alcoolisme latent créent un terrain très spécial.

Décès survenu l'année suivante. Aucune précision.

OBS. 4. — *M. S...*, âgé de 56 ans, cultivateur, vient consulter (Docteur ROUZAUD), le 15 décembre 1950, pour mal perforant plantaire.

La maladie : En septembre 1950, M. S... se pique au pied. La plaie ne cicatrise pas. La fatigabilité à la marche augmente. Puis apparaît une induration appelée « verrue plantaire », siégeant sur le talon antéro-interne du pied droit, douloureuse à la marche. Elle est brûlée au thermocautère sans que cela entraîne la guérison. Le malade vient alors consulter.

Antécédents : On ne relève rien qu'une fatigabilité à la marche remontant à plusieurs années et l'habitude contractée par ce malade de consommer deux à trois litres de vin par jour.

A l'examen : Le malade est obèse et présente un peu d'exophtalmie avec injection conjonctivale et couperose.

Localement : Nous notons un mal perforant, siégeant au talon antéro-interne du pied droit, avec pertuis totalement indolore.

Du point de vue neurologique : La force musculaire est égale et conservée, il n'existe pas de signe de Romberg. Les réflexes rotuliens sont vifs à droite, très diminués à gauche ; les réflexes achilléens sont normaux à droite, abolis à gauche.

Les sensibilités tactiles et douloureuses sont, aux deux pieds : Abolies : aux gros orteils. Diminuées : à la plante et au dos du pied. Normales : au-dessus de ces zones et partout ailleurs.

La sensibilité thermique est perturbée (erreur et retard de perception) aux deux pieds.

La sensibilité profonde est intacte partout.

— *Examens complémentaires* : Bordet-Wassermann : négatif. Urines : sucre, 0 ; albumine, 0.

Dans les mois qui suivirent, M. S... a été opéré « large extirpation » de ses maux perforants. Puis nous avons appris qu'il a quitté la région et n'avons pu savoir de ce fait ce qu'il est devenu.

RÉSUMÉ :

Il s'agit d'un malade présentant à la suite d'une piqûre au pied un mal perforant plantaire avec troubles de la sensibilité superficielle très limités et aréflexie unilatérale.

Pas de caractère familial.

Le diabète et la syphilis sont éliminés.

Il quitte la région et nous n'avons pu de ce fait suivre l'évolution de la maladie.

Là encore un alcoolisme discret, de mauvaises habitudes alimentaires créent un terrain très spécial.

||*
**

Chacune de ces observations présente des caractères particuliers.

Dans la première, M. B..., aucun des caractères cliniques de l'acropathie ulcéro-mutilante ne manque, non plus que dans l'évolution avec ses récidives et les opérations itératives.

Dans la deuxième, M. G..., l'aréflexie fait défaut, il existe des antécédents traumatiques des membres inférieurs et une participation artérielle non négligeable.

Dans la troisième, M. Au..., l'aréflexie fait également défaut et, à la notion de traumatisme récent et important du rachis, se joint celle de status dysraphicus (spina bifida en L2).

Dans la quatrième, M. S..., le mal perforant succède à un petit traumatisme local, le tableau clinique complet de l'acropathie ulcéro-mutilante est ébauché, mais le malade n'a pu être suivi.

Cependant, il est un certain nombre de points communs :

— l'aspect trophique ;

— les troubles sensitifs, portant sur les sensibilités superficielles qui sont toutes, abolies dans une zone distale, perturbées immédiatement au-dessus de cette zone ;

— l'évolution torpide, constatée surtout à propos de notre premier malade et les interventions itératives..

On ne retrouve pas moins de points communs dans les facteurs étiologiques ;

— l'âge et le sexe masculin ;

— le milieu rural et assez misérable, un éthylisme constant

Or, nous n'avons pas retrouvé chez ces quatre malades de caractère familial qui aurait rangé ces cas, le premier tout au moins sûrement, dans le cadre de la maladie de Thévenard.

Quels sont les rapports qui existent entre l'acropathie ulcéro-mutilante familiale de Thévenard et nos cas, c'est ce que nous allons maintenant envisager en nous plaçant tout d'abord sous l'angle clinique.

ETUDE CLINIQUE

Il sera nécessaire, pour la clarté de cet exposé, d'envisager les caractères cliniques de l'acropathie ulcéro-mutilante familiale et de voir en quoi nos cas diffèrent ou se rapprochent des formes familiales.

Notons tout d'abord que cette affection se rencontre chez des sujets jeunes. Nos malades étaient tous des gens d'âge mur. Ce fait n'est pas unique. Tous les cas sporadiques d'acropathie ulcéro-mutilante se rencontrent chez des gens de quarante à cinquante ans, voire même plus âgés.

Nous reprendrons le plan de THÉVENARD et envisagerons :

- le syndrome trophique ;
- le syndrome sensitif ;
- l'aréflexie ;
- les autres signes cliniques.

I. — Le syndrome trophique.

Il consiste essentiellement en des ulcérations des téguments et une ostéolyse du squelette.

Nous envisagerons d'abord les lésions des membres inférieurs.

1° LES ULCÉRATIONS DES MEMBRES INFÉRIEURS.

Ce sont les premières manifestations observées.

Topographie : elles sont distales, atteignent les orteils ou le talon antéro-interne au début, se reproduisant, après cicatrisation au même endroit, après amputation sur le moignon restant (Obs. 1).

Il semblerait cependant que dans les cas où une large amputation a été pratiquée, amputation de la jambe au-dessus du genou par exemple, les ulcérations ne se reproduisent plus (THÉVENARD).

Elles sont plantaires et le demeurent tant que le pied n'a pas subi d'amputations ou de déformations.

Elles siègent avec leur maximum de fréquence :

- à la face plantaire du gros orteil ;
- au talon antéro-interne, qui répond à la tête des premier et deuxième métatarsiens ;
- à la région (face plantaire) qui répond à la tête du cinquième métatarsien.

L'ulcération peut être unique au début, et donc unilatérale, les lésions deviennent bilatérales après un laps de temps variant de quelques mois à plusieurs années. Notre premier malade eut d'abord des ulcérations au pied droit, et, deux ans après, aux deux pieds.

THÉVENARD cite un cas où les lésions mirent vingt ans à devenir bilatérales.

Aspect clinique : le début se fait suivant deux modes : tantôt c'est une phlyctène, d'un à deux centimètres de diamètre, brusquement apparue, à contenu séreux ou séro-hématique, prise par le malade pour une « ampoule » qui s'ouvre et laisse à sa place une ulcération, tantôt c'est un durillon qui se creuse, devient suintant, bref s'ulcère. Chez deux de nos malades, Obs. 1 (jambe gauche) et Obs. 2, l'ulcération avait fait suite à un durillon.

En quelques jours est constituée une ulcération d'un à deux centimètres de diamètre, ronde ou ovale, mais parfois fissuraire, à fond rosé, sanieux, légèrement suintant, à bords taillés à pic, qui vont bientôt constituer une collerette cornée qui lui donnera son aspect caractéristique de mal perforant plantaire.

Cette lésion peut cicatriser par un long repos (cas de notre malade G... qui fut plâtré et guérit parfaitement) (Obs. 2).

Son dernier caractère est d'être parfaitement indolore. Dans les quelques cas où les malades souffraient de leurs lésions, il ne s'agissait jamais de vives douleurs, mais plutôt d'une gêne, comme nous le signalait M. B... (Obs. 1).

Existe-t-il des signes prémonitoires de la poussée d'ulcération ? Très peu d'auteurs en ont observés. GÖBELL et RUNGE signalent des troubles sensitifs très discrets : algies ou paresthésies des membres inférieurs, ENDERLÉ des troubles vaso-

moteurs à type de vaso-dilatation active, acroasphyxie avec aspect d'engelures.

Nous n'en avons pas observés.

Les signes d'accompagnement de l'ulcération ne semblent pas avoir été plus fréquemment relevés.

Cependant, *le traumatisme* joue un rôle dans le déclenchement et la localisation des lésions. Outre son rôle important dans l'évolution : les lésions guérissent par le repos et de nouvelles poussées apparaissent à la marche, il faut noter qu'il conditionne parfois l'apparition d'ulcérations de siège peu commun : à la face dorsale d'un orteil après ablation d'un durillon (RILEY, GÖBELL, RUNGE). Ainsi chez M. S... (Obs. 4) l'ulcération fait suite à une piqure avec une fourche...

2° LES LÉSIONS OSSEUSES DES MEMBRES INFÉRIEURS.

Elles ne manquent qu'exceptionnellement bien que parfois, d'apparition tardive. Leur topographie répond d'ailleurs à celle des lésions cutanées.

L'atteinte, toujours distale, se manifeste avec son maximum de fréquence aux phalanges du gros orteil, aux extrémités distales des premiers, deuxième et cinquième métatarsiens, puis ces lésions gagnent en étendue et se reproduisent sur les extrémités proximales des métatarsiens, puis des os du tarse.

L'étude radiologique montre qu'il s'agit d'une ostéolyse traduite par une hyperclarté, voire une vacuole, qu'elle soit ou non précédée de lésions d'arthrite (BUREAU).

Notons que chez deux de nos malades l'atteinte osseuse n'a pu être vérifiée radiologiquement. Dans l'obs. 3, cependant, le tableau clinique donne à penser qu'il présentait une lésion osseuse. Dans l'obs. 4, rien ne nous permet d'émettre une supposition du même ordre, mais il s'agissait d'une première poussée d'ulcération après laquelle nous n'avons pu suivre ce malade, donc nous ne pouvons en tirer de conclusions.

A un stade plus avancé de ces lésions, les extrémités osseuses sont détruites, les vacuoles abondantes, les contours articulaires ont disparu. Les phalanges se tassent, les métatarsiens sont très minces, ayant le classique aspect « en sucre d'orge à demi sucé ».

On a pu observer toutes sortes de déformations : « incurva-

tions, angulations, fractures spontanées, et même un fuseau de périostite engainante » (THÉVENARD).

La traduction clinique de ces lésions, mis à part les phénomènes infectieux qui n'ont rien de caractéristique (tuméfaction pseudophlegmoneuse d'un orteil, adénopathies volumineuses et douloureuses du territoire correspondant, signes généraux de l'infection : fièvre, anorexie, suivis souvent par l'élimination d'un séquestre) consiste en une élimination de fragments osseux par l'ulcération et en des déformations.

Conditionnées par des luxations métatarso-phalangiennes, par le tassement des phalanges les unes sur les autres et les lésions d'usure des métatarsiens, les déformations suivent la progression des lésions osseuses.

Elles consistent au début, dans un épaississement et un tassement dans le sens antéro-postérieur des orteils atteints, puis elles s'étendent à tout le pied à propos duquel BRUNS parle de « sabot de cheval », et GÖBELL et RUNGE de « pied d'éléphant ».

3° LES AUTRES TROUBLES TROPHIQUES.

Ceux que nous observons sont très variés.

L'hyperhydrose : semble être la plus fréquemment rencontrée. Constatée par la plupart des auteurs, plus ou moins importante, elle donne en général au pied un aspect luisant et remonte souvent à l'enfance.

Personnellement, cependant, nous ne l'avons constatée que chez notre second malade.

L'hyperkératose : est également fréquente. Elle provoque l'apparition de plaques cornées aux points de frottements, centrées parfois par un vieil hématome. Nous l'avons observée chez trois de nos malades, seule l'obs. 3 n'en présentait pas. Chez certains malades, enfin, il a été constaté de la cyanose (BUREAU), des œdèmes (Obs. 2).

L'examen des artères : est en principe négatif. La perméabilité artérielle est normale. Cependant, elle ne l'était pas chez certains des malades de RIELY, de MULVEY ; l'indice oscillométrique était diminué dans le cas de PÉRON et chez deux malades de THÉVENARD qui pense que ces modifications n'ont qu'un caractère épisodique.

Peut-on penser la même chose à propos de notre second cas ?

S'il ne s'était agi que d'une diminution de l'indice oscillométrique en présence d'artères non palpables, on pourrait peut-être s'en tenir là, mais les données de l'artériographie, qui montre un retard circulatoire important, ne permettent pas de penser que les troubles artériels ont là, un caractère épisodique.

Il existe donc, certainement, dans ce cas une participation artérielle.

4° LE SYNDROME TROPHIQUE DES MEMBRES SUPÉRIEURS.

Il se rencontre infiniment moins souvent que celui des membres inférieurs, une fois sur dix environ, il n'a jamais été signalé dans les cas sporadiques.

Nous ne nous étendrons pas sur ces troubles qui ne diffèrent en rien de ceux des membres inférieurs. Il s'agit d'ulcérations distales consécutives à des phlyctènes, l'ostéolyse phalangienne est tout à fait exceptionnelle. Des déformations des doigts (raccourcissements) ont été signalées par VAN BOGAERT.

Aucun de nos malades ne présentait de lésions trophiques des membres supérieurs.

II. — Le syndrome sensitif.

Il est constant :

Les troubles subjectifs : sont constitués par des algies précédant ou accompagnant les ulcérations. L'un de nos malades (Obs. 2) parle de « crampes » de « gêne », survenant avec une égale fréquence à la marche ou au repos, tous notent une **fatigabilité** à la marche en général croissante.

Les troubles objectifs : ne font jamais défaut. Ils existent toujours lors de la première poussée ulcéreuse et vont évoluer avec elle.

Leur topographie : répond grossièrement à celle des troubles trophiques. Les troubles sensitifs siègent en effet à la partie distale des membres inférieurs, mais ils remontent en général jusqu'à la cheville ou au genou, voire même jusqu'à l'aîne (Obs. 1).

Ils sont bilatéraux et grossièrement symétriques.

Leur limite supérieure est à peu près circulaire. Dans nos cas, on voit des perturbations plus importantes aux faces antérieures des jambes ou des cuisses qu'aux faces postérieures.

Aux membres supérieurs, ces troubles peuvent exister, mais on les trouve beaucoup moins constamment qu'aux membres inférieurs.

Dans un cas sur trois, ils accompagnent des ulcérations des doigts. Nous en avons trouvé à notre premier malade, chez qui les sensibilités superficielles étaient en partie abolies et de toutes façons perturbées aux mains et aux avant-bras.

Ceci établit un rapport étroit entre ce cas et la maladie de THÉVENARD, qui garde le plus souvent le privilège des troubles trophiques et sensitifs des membres supérieurs.

Qualitativement : on observe soit une perte de la sensibilité thermo-analgésique, de type syringomyélique, soit une perte de toutes les sensibilités superficielles.

Le début de ces troubles est assez obscur. Chez notre premier malade, il consistait en une perte de la sensibilité thermique très localisée.

A la période d'état de la maladie, on peut rencontrer trois types de troubles (THÉVENARD) :

1° perte de toutes les sensibilités superficielles sur un même territoire ;

2° dissociation syringomyélique sur le territoire lésionnel ;

3° perte de toutes les sensibilités superficielles dans le segment distal, avec dissociation syringomyélique dans le segment proximal qui lui fait suite immédiatement.

C'est le cas de notre observation 1, chez qui nous trouvons :

— une abolition de toutes les sensibilités superficielles aux deux pieds ;

— une dissociation syringomyélique à la face antérieure de la jambe ;

— des troubles variés, surtout de la sensibilité douloureuse, au-dessus des zones déjà citées et à la face postérieure de la jambe.

Cependant, tous les troubles rencontrés ne rentrent pas tous dans ces cadres et il n'est pas rare d'observer dans la région qui suit immédiatement celle des plus gros troubles une atteinte

de la sensibilité thermique qui demeure souvent la première et la plus touchée.

La sensibilité profonde : est parfois perturbée (THÉVENARD), voire même abolie (PÉRON, BARRÉ, BOUDIN). L'existence d'une astéréognosie a été signalée (BOUDIN).

Aucun de nos malades n'avait de troubles de la sensibilité profonde.

III. — Troubles des réflexes.

Ils existent dans deux cas sur trois environ (statistique de THÉVENARD de 1953). Ils siègent comme tous les autres troubles aux segments distaux des membres inférieurs et consistent en une abolition du réflexe achilléen. Ils ne se limitent pas là, puisqu'on peut rencontrer moins fréquemment, il est vrai, une abolition ou diminution du réflexe rotulien.

L'altération est, en règle, bilatérale et symétrique. Elle est découverte lors de la première poussée d'ulcération ou n'apparaît que par la suite.

Aux membres supérieurs, l'aréflexie est beaucoup plus rare. On relève quelques disparitions des réflexes stylo-radiaux.

Chez notre premier malade, les achilléens étaient abolis, les réflexes rotuliens diminués. Cependant, lors du premier examen, dix ans avant celui-ci on ne trouvait qu'une diminution des réflexes achilléens, les réflexes rotuliens étaient normaux.

Chez deux autres de nos malades (Obs. 2 et 3), il n'existait aucun trouble des réflexes.

Chez notre quatrième malade, il existait une abolition unilatérale du réflexe achilléen.

IV. — Le reste de l'examen.

1° *Neurologique* : est dans la grande majorité des cas négatif. On ne relève ni atteinte de la motricité ou de la force musculaire, ni troubles sphinctériens ni troubles génitaux.

Le psychisme est normal.

Cependant, chez tous les malades de la famille étudiée par HICKS on trouve une atteinte de la huitième paire, provoquant une surdité bilatérale progressivement croissante jusqu'à devenir totale.

Récemment enfin, THÉVENARD et RAVENDY ont publié l'observation d'un cas avec des troubles pupillaires et cochléo-vestibulaires.

2° *Clinique* : s'avère également négatif. Il n'est pas relevé d'association pathologique. Notons l'existence d'une participation artérielle chez notre second malade.

V. — Les examens biologiques.

Ils sont dans l'ensemble toujours normaux. Nous n'avons jamais trouvé de glycémie anormale non plus que de glycosurie.

Le taux des protides sanguins est peu modifié lorsqu'il l'est, de même du taux de cholestérol sanguin et du rapport cholestérol estérifié/cholestérol total.

Certains auteurs (BUREAU) ont cependant trouvé des épreuves hépatiques : galactosurie provoquée, céphaline-test, thymol-test, perturbées.

Le liquide céphalo-rachidien n'est jamais modifié. Les épreuves de Bordet-Wassermann et le test de Nelson sont constamment négatifs dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

L'EXAMEN RADIOLOGIQUE : du rachis lombaire, les myélographies rachidiennes montrent rarement des anomalies.

Cependant, l'existence d'une spina bifida occulta en S1 est découverte dans un cas sur dix environ.

Notre malade (Obs. 3) avait une spina bifida en L2 et L5, la myélographie rachidienne n'apportait rien de plus.

Peu d'observations comportent une étude artériographique des membres inférieurs. BUREAU, cependant, en fit pratiquer plusieurs et constata dans la majorité des cas l'existence de canaux de SUCQUET.

Nous avons pratiqué cet examen pour un de nos malades (Obs. 2) et il nous a montré un retard circulatoire important et l'existence de canaux de SUCQUET.

Evolution.

Les troubles trophiques évoluent lentement, la première ulcération cicatrise en général assez bien, puis elle reparaît après

un délai de quelques semaines à quelques mois, d'autres maux perforants apparaissent, et les épisodes infectieux que ne manquent pas de survenir amènent à des interventions itératives.

Les troubles de la sensibilité évoluent sur le même rythme, pouvant aboutir après de simples troubles de la sensibilité thermique à une disparition de toutes les sensibilités.

Mais il faut surtout dire que cette évolution n'est pas d'un seul tenant, elle procède par poussées, entrecoupées, au début tout au moins, de guérisons apparentes.

Cependant, de rechutes en épisodes infectieux, on est amené à amputer un orteil, puis un métatarsien, et il n'est pas rare de retrouver après une dizaine d'années d'évolution un malade amputé de ses deux avant-pieds (cas de l'observation 1) ou d'un pied ou d'une jambe.

Et si le pronostic vital n'est pratiquement plus aujourd'hui mis en jeu, ce qui n'était pas le cas avant les thérapeutiques antibiotiques où la plupart de ces malades succombaient de gangrène, le pronostic fonctionnel est toujours sévère puisque ce n'est qu'au prix d'amputations successives, écartant des foyers d'infection, que ces malades survivent.

Classification de nos observations.

Quel rapport faut-il établir, sur le plan clinique, que nous venons d'envisager, entre nos cas et l'acropathie ulcéro-mutilante familiale de Thévenard ?

Notre première observation est si proche par la clinique de tout ce qui fait la maladie de Thévenard, qu'il nous semble juste de dire qu'elle n'en est séparée que par l'absence de caractère familial.

A propos de nos trois autres malades, nous pouvons dire :

— primo, que nous manquons de recul, l'acropathie ulcéro-mutilante étant une maladie qui évolue tout au long de la vie du malade, pour juger de leur degré d'appartenance à la maladie de Thévenard ;

— secundo, que le processus n'est pas pur, dans deux de nos cas. Dans l'observation 2 il existe une atteinte artérielle qui fait penser qu'un processus artériel est possible, malgré l'absence de tous signes cliniques, et on est en droit de se deman-

der si ce malade n'aurait pas évolué plus tard vers une gangrène par artérite.

Cependant, l'existence de troubles de la sensibilité, les caractères mêmes des troubles trophiques nous font penser que ce malade entre bien dans le cadre de l'acropathie ulcéro-mutilante, réalisant une forme sporadique.

Dans un autre cas (Obs. 3), nous avons relevé l'existence d'une spina bifida occulta de L2 et L5 et ceci nous a orienté vers la possibilité d'un status dysraphicus. Cependant, nous n'avons trouvé aucun des autres éléments du status dysraphicus (fossette coccygienne, bec de lièvre, campto-dactylie...) et nous pensons, en raison des troubles de la sensibilité et de l'aspect des troubles trophiques, que ce cas est à classer dans les formes sporadiques d'acropathie ulcéro-mutilante.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il se fait avec :

I. — Les maux perforants symptomatiques.

1° LES MAUX PERFORANTS DIABÉTIQUES.

Il s'agit ici de maux perforants par atteinte nerveuse et non des lésions qu'on observe au cours des artérites ou des infections dues au diabète.

Du point de vue étiologique, ces accidents ne surviennent que chez des diabétiques dont le trouble métabolique est le plus souvent connu. Et c'est autour de la cinquantaine qu'ils se produisent.

Du point de vue clinique, on ne trouve aucune différence entre les circonstances d'apparition (à la suite d'un durillon), l'aspect de ces lésions et ceux des acropathies ulcéro-mutilantes.

Par contre, l'anesthésie n'est pas la règle ; une fois sur deux, environ, ces malades souffrent de douleurs très vives, si vives qu'elles conduisent parfois à l'amputation.

L'évolution se fait vers la guérison, mais avant que cette éventualité se produise on peut être amené à intervenir, soit à cause d'un épisode infectieux, soit à cause des douleurs atroces dont nous avons déjà parlé.

Les principaux arguments se trouvent, rappelons-le, dans la perturbation des constantes biologiques : glycémie, glycosurie, et dans les signes nerveux : absence d'anesthésie.

2° LES MAUX PERFORANTS DU TABÈS.

Les antécédents syphilitiques d'un sujet ne sont pas forcément connus, mais les maux perforants tabétiques ne sont jamais isolés.

Ils viennent s'intégrer, au contraire, au milieu d'un ensemble de signes dont nous ne ferons que rappeler les principaux :

- troubles de la sensibilité à type de douleurs fulgurantes ;
- troubles de la sensibilité profonde, ataxie ;
- troubles moteurs et hypotonie ;
- aréflexie ;
- troubles génito-urinaires ;
- signe d'Argyll-Robertson ;
- et du point de vue biologique, modifications du liquide céphalo-rachidien : hyperalbuminose, lymphocytose, réactions de Wassermann et du Benjoin colloïdal positives.

De plus, il est très rare qu'on ne rencontre pas chez de tels malades d'autres troubles trophiques : arthropathies, fractures spontanées, amyotrophies manquent rarement.

Il nous faut cependant citer l'existence de tabès sans réactions biologiques.

L'ulcération n'est en rien différente de celle des acropathies ulcéro-mutilantes et son évolution avec des périodes de guérison entrecoupées de rechutes s'en rapproche particulièrement.

Enfin, il est exceptionnel de ne pas retrouver trace de syphilis soit dans le sang, soit dans le liquide céphalo-rachidien.

Les arguments sont, là, essentiellement cliniques, les maux perforants ne sont qu'un symptôme parmi les autres. Les examens biologiques viendront confirmer la syphilis nerveuse.

3° LES MAUX PERFORANTS DE LA LÈPRE.

Ils surviennent dans des circonstances bien définies, puisqu'on ne les rencontre qu'au cours d'une névrite hypertrophique dans la lèpre tuberculoïde.

Rappelons brièvement les principaux signes de cette névrite :

- les troubles sensitifs évoluent en deux phases puisqu'à une hyperesthésie (prurit intense) fait suite une anesthésie symétrique aux quatre membres, en brassard et en cuissard, jamais tout à fait segmentaire ;
- les troubles moteurs consistent en une amyotrophie qui donne au visage le faciès antonin ;
- enfin des troubles vaso-moteurs et sécrétoires : un arrêt de la sudation, d'autres troubles trophiques : altérations unguéa-

les, stries longitudinales ou transversales qui soulèvent l'ongle au-dessus de son lit, accompagnent les maux perforants plantaires.

Ceux-ci sont multiples, localisés à l'avant-pied, et si leur aspect est identique à celui des acropathies ulcéro-mutilantes, ils en diffèrent par l'abondance de leurs sécrétions filantes.

Les troubles osseux sont identiques.

L'évolution se fait, soit vers l'infection des plans superficiels et de l'os (panaris dit anesthésique), soit vers l'exagération de résorption osseuse et de l'ostéomalacie provoquant fractures spontanées et déformations multiples, dont le pied bot Hansenien.

Là encore, les arguments cliniques permettent de penser qu'il ne s'agit pas d'une acropathie ulcéro-mutilante : troubles sensitifs en deux phases, troubles moteurs surtout. Les recherches du bacille de Hansen aident au diagnostic aussi.

II. — Les maux perforants essentiels ou acropathies ulcéro-mutilantes.

Comme nous l'avons, je crois, déjà dit, il est d'usage, depuis la publication de THÉVENARD de 1942, de désigner sous le nom d'acropathie ulcéro-mutilante les maux perforants familiaux et sporadiques « essentiels » (VAN BOGAERT).

Dans ce groupe entrent :

L'acropathie ulcéro-mutilante familiale de Thévenard. Nous avons vu quelles différences, sur le plan clinique, existent entre nos cas et cette maladie et n'y reviendrons qu'à propos des facteurs étiologiques et de la pathogénie.

Mais il est des formes de la maladie de Thévenard paréto-amyotrophiques (cinq cas en 1953), avec parésie des membres inférieurs et amyotrophie plus ou moins marqués, parfois seulement ébauchée, qui seraient des formes de transition entre l'*acropathie ulcéro-mutilante familiale* et l'*atrophie de Charcot-Marie*.

On serait, d'après THÉVENARD, en droit de rapprocher dans ses grandes lignes « l'acropathie amyotrophifiante qu'est l'atrophie de Charcot-Marie, et l'acropathie ulcéro-mutilante... ».

Quoi qu'il en soit, aucun de nos malades n'avaient de troubles de la motricité sous quelque forme que ce soit, ce qui élimine dans nos cas tout rapprochement de cet ordre.

On ne saurait non plus établir de rapports entre nos cas et la « *forme particulière de neuropathie périphérique* » ou « *maladie des petits pieds* », qui a été décrite au Portugal par CORINO DE ANDRADE.

Cette affection, familiale, est constituée par de nombreux troubles : gastro-intestinaux d'abord, puis génitaux que suivent une atteinte de l'état général et des troubles nerveux à type d'atteinte de la sensibilité thermo-analgésique, de parésies, précédant ou accompagnant les lésions trophiques.

Celles-ci n'ont rien de caractéristique : ce sont des maux perforants plantaires avec lésions osseuses.

Nous sommes encore plus loin des *endocrinopathies avec acroostéolyse parfois non mutilantes* décrites par WADULLA, BRUGSCH, LAROCHE et HOSCHFELD).

Les troubles endocriniens sont représentés chez les malades de WADULLA par un syndrome hypophyso-diencéphalique, chez celle de BRUGSCH par des troubles de la série hypophysaire, chez ceux de LAROCHE et HOSCHFELD par des troubles du système génito-surrénal.

Notre troisième observation nous rapproche singulièrement, cependant, des *maux perforants dysraphiques* dont de nombreux cas sporadiques ont été étudiés par GODLEWSKI, et certains cas familiaux par M.-J. ANDRÉ, MURRAY-JACKSON, L. VAN BOGAERT.

Mais la dystrophie ne se limite pas au rachis. Il s'agit le plus souvent de becs de lièvres, côtes lombaires...

Le spina bifida occulta observé en L2 chez notre troisième malade était isolé, la myélographie rachidienne ne montrait rien de plus. On ne peut lui dénier, cependant, un rôle, encore accru par les antécédents de traumatismes rachidiens subis par notre malade, dans la genèse de son affection.

Il nous semblerait donc juste de rapprocher ce cas de ce qui a été observé par GODLEWSKI.

ETIOLOGIE ET CIRCONSTANCES D'APPARITION

L'enquête étiologique met ici en lumière des faits différents de ceux observés au cours des formes familiales. Il ne s'agit pas seulement, bien entendu, de ce que nous avons pu constater chez nos quatre malades, mais de ce que tous les auteurs qui ont observé des cas sporadiques d'acropathie ulcéro-mutilante, ont constaté. Les faits sont là : les cas sporadiques d'acropathie ulcéro-mutilante, si proches par la clinique de la maladie de Thévenard, n'en diffèrent que par leurs circonstances d'apparition.

Nos cas n'échappent pas à cette règle.

Nous envisagerons les facteurs étiologiques suivants :

- le sexe et l'âge de nos malades ;
- leurs antécédents traumatiques ;
- les antécédents de gelure ;
- l'alcoolisme.

1° LE SEXE ET L'ÂGE DE NOS MALADES.

Sexe. — Il s'agit pratiquement toujours de sujets masculins. Tous les cas de BUREAU étaient des hommes, les nôtres également, seuls DEVIC, GATÉ et leurs collaborateurs observèrent une acropathie ulcéro-mutilante non familiale chez une femme.

Dans la forme familiale cependant, la maladie existe avec une égale fréquence dans les deux sexes.

Âge. — C'est toujours à l'âge adulte que débute la maladie. Encore y a-t-il quelques variations avec les auteurs. Une moyenne de 46 ans est relevée chez BUREAU, le cas de M.-J. ANDRÉ et de GOETHALS-BORIN a 42 ans, notre moyenne est de 53 ans.

Cependant, l'ensemble des observations montre qu'avant quarante ans cette affection est exceptionnelle dans ses formes sporadiques, et que le maximum de fréquence doit se situer autour de la cinquantaine.

Ceci est en opposition directe avec les formes familiales où l'affection débute à l'adolescence, en moyenne à 14 ans d'après THÉVENARD.

2° LES ANTÉCÉDENTS TRAUMATIQUES.

Ils ne manquent jamais, quelle que soit leur importance. THÉVENARD, dans son étude sur les cas sporadiques, en distingue trois sortes :

a) *Les traumatismes du pied* : que BUREAU appelle « attritions locales » lorsqu'il s'agit de microtraumatismes quotidiens. Ils sont dus dans ce cas au port de sabots ou se brodequins, à la mauvaise hygiène locale, à la négligence s'étendant sur de longues années, de petites lésions banales à type de durillons, ongles incarnés..., autant d'épines irritatives. Ils ne manquaient dans aucun de nos cas.

Il peut également s'agir de traumatismes isolés : fracture du pied, cas de notre second malade, ou même de traumatismes minimes : piqûre de fourche de notre quatrième malade.

Toutes les gammes de traumatismes ont été signalées ici.

b) *Les traumatismes des membres inférieurs* (autres que ceux du pied) : ils sont souvent situés au voisinage du trajet sciatique.

Deux de nos malades (Obs. 1 et 2) avaient eu des fractures de jambes.

BUREAU en a signalé de nombreux cas.

c) *Les traumatismes de la région lombo-sacrée* : non loin de la queue de cheval. C'est le cas de notre troisième malade, porteur d'une spina bifida occulta en L2 et L5 et qui vit apparaître des maux perforants avec troubles de la sensibilité quelques mois après une chute de 7 mètres ayant entraîné une fracture du rachis en D8.

Mais si l'existence du traumatisme est davantage mise en lumière dans les cas sporadiques, elle n'en est pas l'apanage.

Le traumatisme ne manque pas d'être signalé dans les formes familiales où il a été constaté par la plupart des auteurs, quoiqu'avec une fréquence moins grande.

3° LES ANTÉCÉDENTS DE GELURE.

Ils ont été constatés par beaucoup d'auteurs. Aucun de nos malades n'en avait. Nous citons seulement le cas de M.-J. ANDRÉ et GOETHALS-BORIN qui rapportèrent en 1953 l'observation d'un malade atteint de maux perforants unilatéraux, survenus quatre ans après d'importantes gelures des pieds.

Plusieurs malades de BUREAU avaient eu les pieds gelés en 1940-1944 dans les camps allemands.

4° L'ALCOOLISME.

Il a été constaté, quoiqu'à des degrés divers, dans la plupart des cas sporadiques d'acropathie ulcéro-mutilante. BUREAU, dans son étude portant sur 23 cas, l'a constaté chez tous ses malades, dont l'un est même mort de cirrhose.

Des altérations hépatiques, chaque fois qu'il fit une ponction biopsique de cet organe, furent constatées et confirmèrent les données cliniques.

D'autres auteurs : PUESCH et ses collaborateurs, GUILLERET, CAFINGET, trouvèrent des stigmates d'alcoolisme dans la quasi totalité de leurs cas.

Les nôtres n'échappaient pas à cette règle, bien qu'ils ne présentassent pas de signes manifestes de complications éthyliques : cirrhose en évolution ou polynévrites. Ils buvaient tous de deux à trois litres de vin par jour.

Mais, malgré l'absence de complications éthyliques, on sait le rôle considérable de l'alcool dans la nutrition et ce peut être là un facteur carentiel important. Il va de pair avec les autres facteurs étiologiques et permettrait d'envisager l'acropathie ulcéro-mutilante comme une véritable maladie sociale.

Le milieu, en effet, dans lequel on rencontre cette affection est très homogène. Nos malades se recrutent parmi la clientèle hospitalière telle qu'on pouvait la définir il y a une trentaine d'années.

Qu'il s'agisse d'ouvriers agricoles (nos cas), de petits exploitants, d'artisans nécessiteux ou même de « clochards », comme notre second malade, ils sont tous de condition très modeste.

Leur *modus vivendi* s'en ressent : alimentation déséquilibrée, voire insuffisante, où, comme nous l'avons déjà dit, une large place est faite aux boissons alcoolisées, mais qui est pauvre en aliments protidiques.

5° LES FAITS NÉGATIFS.

Du point de vue clinique : les dystrophies ne sont jamais au premier plan. Citons à nouveau le cas de notre troisième malade, porteur d'une spina bifida occulta en L2 et L5.

Les formes familiales seraient en principe plus riches en dystrophies variées, mais cela se conçoit.

Du point de vue biologique : les examens n'ont fait que confirmer les données classiques : sérologies et tests de Nelson sont constamment négatifs.

Il nous est bien difficile de tirer une conclusion de cette enquête. Nos cas s'écartent de la maladie de THÉVENARD par l'âge et le sexe des sujets, les antécédents traumatiques et l'éthylisme de nos malades.

Ils ne font d'ailleurs en cela que rester près de ce qui a été observé dans les autres cas sporadiques d'acropathie ulcéro-mutilante.

Mais rien ne nous autorise à donner à cette enquête étiologique plus qu'une simple valeur de constatation.

Nous nous sommes surtout attachés à rechercher dans quelles circonstances apparaissent ces cas sporadiques d'acropathie ulcéro-mutilante.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Sur le plan anatomique, il nous est tout à fait impossible d'établir des rapports entre nos cas et l'acropathie ulcéro-mutilante familiale : nous n'avons pu faire d'étude anatomique de nos malades. Nous allons donc nous contenter de citer brièvement les lésions qui ont été découvertes. Elles sont communes à toutes les formes d'acropathies ulcéro-mutilantes.

Ce qui frappe avant tout dans l'étude anatomique de ces malades est *l'absence de lésions médullaires de type syringomyélique*. Ceci a été vérifié par plusieurs auteurs.

A propos des formes familiales, DENNY BROWN, dans son étude d'un cas de la famille observée par HICKS, VAN BOGAERT dans, et ses cas personnels, n'en ont jamais rencontrées.

GIRARD, MAZARE et DEVIC, qui étudièrent un cas sporadique, n'en rencontrèrent pas non plus.

Par contre, tous les auteurs observèrent des *lésions des ganglions rachidiens et des racines postérieures*.

DENNY BROWN : « Dans les premiers ganglions sacrés et le premier ganglion dorsal, les pertes cellulaires sont sévères et les nodules résiduels sont peu nombreux ; il y a en outre de nombreuses masses hyalines », et L. VAN BOGAERT : « Les lésions principales intéressent les ganglions rachidiens et les racines au niveau de la région lombosacrée ». « Le processus pathologique de la moelle des ganglions rachidiens et des racines s'accompagne d'un dépôt sous-pial et intra-arachnoïdien, à l'intérieur de la capsule du ganglion spinal, dans le périnèvre, dans la paroi de l'adventice des vaisseaux, d'une substance rappelant la substance hyaline... ».

GIRARD observe des lésions dégénératives intéressant les fibres nerveuses dans les racines postérieures et le tronc du nerf sciatique.

On peut donc considérer que, le ganglion rachidien et sa racine, dans la région lombo-sacrée essentiellement, sont le siège de lésions détruisant les cellules et deviennent un lieu de dépôt de substance hyaline.

Ces lésions ne sont pas moindres au niveau du nerf périphérique, elles sont même, pour beaucoup d'auteurs, plus importantes.

Ainsi, DENNY BROWN observe : « de graves pertes de fibres, pertes disposées par petits foyers », et VAN BOGAERT : « de temps à autre, on trouve un faisceau de fibrilles dont les éléments schwaniques ont proliféré, les capillaires qui les avoisinent présentent des infiltrations lymphocytaires..., le conjonctif du nerf montre les mêmes transformations hyalines que celles que nous avons décrites au niveau de la gaine du ganglion ».

WADULLA observe aussi une démyélinisation des filets nerveux avec une prolifération schwanique réactionnelle.

Ces lésions importantes, sinon majeures, donc, se caractérisent par une diminution des fibres nerveuses avec réaction du conjonctif du nerf qui peut être envahi par la substance hyaline.

D'étude plus récente, *les lésions du sympathique* n'en sont pas moins caractéristiques.

BUREAU, sur sept cas, donne les conclusions suivantes : il observe dans les ganglions sympathiques :

- une hyperplasie et congestion vasculaire ;
- des lésions cellulaires de picnose et de chromatolyse, d'une part, de surcharge pigmentaire, par ailleurs ;
- des lésions de satellitose (I. BERTRAND), ou augmentation du nombre des cellules rondes qui forment l'enveloppe de chaque cellule nerveuse ;
- enfin, fibrose et gliomésenchymatose sans rapport avec l'âge de la maladie.

L. VAN BOGAERT, à propos de la sympathectomie du malade de M.-J. ANDRÉ et GOETHALS-BORIN, note :

« Le ganglion présente certainement une augmentation du nombre et du calibre de ses veinules, de l'épaississement de ses cloisons gliomésenchymateuses et, en de rares endroits, de petites altérations de ses éléments nobles qui peuvent périlcliter par petits groupes ».

Les lésions cellulaires seraient donc, ici, moins importantes que l'envahissement fibreux.

Au niveau des maux perforants eux-mêmes, nous notons à propos de nos cas d'importantes réactions collagènes dans les

plans profonds (ARNAUD) ; « un tissu conjonctif dont certains faisceaux présentent des altérations dégénératives marquées : gonflement et acidophilie des fibres collagènes » (JOBART).

Les lumières des artères sont rétrécies par une fibrose de l'intima.

BUREAU note des altérations semblables et insiste sur les canaux de SUCQUET. VAN BOGAERT parle en plus d'une « hyperplasie angio-neurale » des couches superficielles du derme.

En conclusion : les lésions observées sont essentiellement des lésions du système nerveux : des ganglions rachidiens et des racines postérieures, des nerfs périphériques, et des ganglions sympathiques.

Mais où débutent ces lésions ?

Pour BUREAU : « les lésions des extrémités... créent une altération primitive des filets terminaux du réseau nerveux, en particulier en son étage dermique et hypodermique » :

VAN BOGAERT reconnaît que : « l'étude anatomique ne fournit aucun renseignement sur le niveau où la maladie débute : ganglion spinal ou ramuscule nerveux périphérique », mais il ajoute, et nous le laisserons conclure :

« Pour nous, les troubles névritiques du réseau dermo-épidermique sont l'élément initial ».

« L'affection s'étend de là à la racine du segment, provoquant une série de réactions en chaînes, à l'échelon mésenchymateux. Cette altération névritique intéresse vraisemblablement la totalité du réseau périphérique cérébro-spinal et végétatif ».

PATHOGENIE ET PHYSIOPATHOLOGIE

« C'est la physiopathologie des ulcères trophiques et des ostéo-arthropathies trophiques qui reste la plus mystérieuse et tout ce que nous avons trouvé depuis cinquante ans, c'est d'accepter la notion d'une « influence trophique » des nerfs sur l'os et les tissus mous ».

Ainsi écrivait VAN BOGAERT en 1953.

C'est dire que nous ne pouvons rien affirmer et que nous resterons dans le domaine de l'hypothèse.

Le problème ne se limite pas d'ailleurs aux acropathies ulcéro-mutilantes. Les « maux perforants symptomatiques » n'ont pas plus que les autres « livré le secret de leur genèse ».

VAN BOGAERT fit en 1953 une mise au point anatomique et pathogénique dont voici les principales conclusions :

« L'altération névritique peut être mise en marche par un mécanisme « génique » dans certaines familles ou certaines fratries le réseau périclité à un âge et à un rythme donné ».
« Il est probable que l'amorce et son déroulement sont influencés par des facteurs extra-neuraux, constitutionnels ou acquis ».

« Certaines observations familiales ou sporadiques permettent de surprendre l'un ou l'autre de ces facteurs :

1) Troubles du régime digestif au sens le plus large du mot (les observations de CORINO DE ANDRADE sur la maladie portugaise le soulignent).

2) Troubles hypophysaires (les observations du nanisme acromicrique de BRUGSCH y font penser).

3) Troubles du système génito-surrénal (il suffit de rappeler ici les endocrinopathies avec ostéolyse de LAROCHE et HOCHFELD).

4) Un ensemble de désordres allergiques dits rhumatismaux... ».

VAN BOGAERT distingue également les « ostéolyses dites traumatiques » et admet enfin « que si le syndrome s'amorce souvent par la périphérie, il peut aussi débiter au niveau proximal de la chaîne... ».

Dans nos cas, l'absence d'arguments anatomiques et la diversité des circonstances d'apparition, constatée, d'ailleurs, dans tous les cas sporadiques d'acropathie ulcéro-mutilante, ne permettent pas d'envisager un mécanisme pathogénique unique.

Cependant, nos malades étaient tous des alcooliques, fait retrouvé avec plus de netteté encore dans toutes les observations d'acropathie ulcéro-mutilante sporadique, et l'on peut alors se demander si l'alcoolisme ne jouerait pas dans ce cas le rôle de ces « facteurs extra-neuraux, constitutionnels ou acquis » qui influencent l'amorce et le développement du processus pathologique.

Nous ne faisons pas de l'alcoolisme la cause des graves lésions qui ont été décrites dans plusieurs observations anatomiques, nous lui attribuons simplement un rôle favorisant dû aux perturbations biologiques fréquemment constatées ou, si l'on veut, le rôle d'un « simple révélateur agissant un terrain préparé par l'hérédité » (THÉVENARD).

Le cas de notre troisième malade nous entraîne un peu loin et nous suggère un double mécanisme pathogénique.

Le facteur constitutionnel est ici représenté par une spina bifida occulta en L2 et L5, c'est-à-dire une dystrophie rachidienne ayant déjà quelque importance, et on peut penser que le gros traumatisme rachidien subi, survenant sur ce terrain, a pu déclencher un processus pathologique qui fut peut-être ici amorcé au niveau proximal de la chaîne.

Rien ne nous permet de l'affirmer.

Aucun document, aucune étude anatomique, ne nous autorise à aller plus loin dans l'étude d'un mécanisme pathogénique encore obscur non seulement dans les rapports entre les ostéo-arthropathies trophiques et les lésions nerveuses constatées, mais encore dans les facteurs qui président à l'élaboration de l'atteinte névritique.

THERAPEUTIQUE

Les données thérapeutiques sont encore vagues.

1° *Le traitement symptomatique* : met en jeu des règles d'hygiène locale, *les antibiotiques* n'y jouent pas un rôle mineur puisqu'ils évitent à eux seuls sinon toutes les amputations, tout au moins les larges ablations qu'il était autrefois nécessaire de pratiquer pour sauver ces malades.

Le repos n'est pas moins important et peut être considéré comme nécessaire pour obtenir la guérison des premières poussées. Il permet également de retarder les récurrences.

Enfin, *l'ablation* du mal perforant ou *l'amputation* d'un orteil sont souvent rendus nécessaires par une infection chronique des lésions cutanées ou osseuses.

2° *Le traitement étiologique* : en est encore à un stade empirique. Il est cependant un peu moins décevant dans les cas sporadiques que dans les formes familiales.

Certains auteurs ont obtenu des succès en pratiquant une *sympathectomie lombaire*. Ainsi, M.-J. ANDRÉ et J. GOETHALS-BORIN réussirent à guérir complètement par cette intervention un de leurs malades qui avait présenté des maux perforants plantaires cinq ans après avoir eu des gelures.

Notre malade (Obs. 1) a subi, lors de sa première hospitalisation, une sympathectomie périfémorale qui ne semble pas avoir modifié l'évolution de sa maladie.

La suppression de l'alcool, enfin, ne peut qu'être souhaitée, une très grande hygiène de vie : alimentation équilibrée.... conseillée.

Comme on le voit, le traitement essentiel de l'acropathie ulcéro-mutilante est très pauvre et on assiste dans la plupart des cas à une évolution que les épisodes de repos suspendent, mais n'arrêtent pas.

CONCLUSIONS

Il nous a été donné d'observer quatre cas sporadiques d'acropathie ulcéro-mutilante ayant les particularités suivantes :

— Obs. 1 : maux perforants évoluant depuis dix ans, ayant obligé à l'amputation des deux avant-pieds, avec troubles sensitifs et aréflexie.

Il n'existe ni atteinte artérielle, ni dystrophie rachidienne.

— Obs. 2 : maux perforants d'apparition récente (un an), avec troubles sensitifs, sans aréflexie, ayant cicatrisé par le repos, chez un malade ayant eu une fracture du pied droit et une fracture de la jambe gauche, plusieurs années auparavant.

Il n'existe pas de dystrophie rachidienne, mais on découvre une participation artérielle non négligeable.

— Obs. 3 : maux perforants importants, avec troubles sensitifs, sans aréflexie. Décès l'année suivante.

Il n'y a pas de participation artérielle. On découvre une spina bifida occulta en L2 et L5 et on apprend que ce malade a subi un gros traumatisme du rachis un an auparavant.

— Obs. 4. : mal perforant unilatéral survenu à la suite d'une piqûre, avec troubles de la sensibilité et aréflexie unilatérale. Malade non suivi.

Dans tous les cas, le diabète, la lèpre, la syphilis nerveuse, ont été éliminés, le facteur familial n'a pas été retrouvé. Dans ces quatre cas, également, un certain degré d'alcoolisme a été découvert : consommation journalière de deux à trois litres de vin, et on a pu noter des antécédents traumatiques quoique d'importance très variable.

Nous avons envisagé les rapports possibles de ces quatre cas avec l'acropathie ulcéro-mutilante familiale de THÉVENARD.

Du point de vue clinique : Il ressort d'une étude détaillée, que notre premier cas est extrêmement proche par ses caractères cliniques et son évolution, de la maladie de THÉVENARD, dont il n'est séparé que par l'absence de caractère familial.

Dans nos trois autres cas, le tableau clinique est moins complet, la maladie évolue depuis peu de temps et il est noté, dans notre second cas, une atteinte artérielle, et, dans notre troisième cas, une dystrophie rachidienne.

Malgré ces différences, il nous semble possible de rapprocher ces quatre observations de la maladie de THÉVENARD, bien qu'on ne trouve pas de caractère familial dans les antécédents.

En effet, il n'est pas exclu que nos malades aient pu être le premier maillon d'une chaîne devant se développer ultérieurement. D'autre part, les différences cliniques entre ces cas sporadiques et les formes familiales apparaissent extrêmement minimes, ne jouant que sur des nuances.

Du point de vue anatomique : L'absence de documents personnels nous conduit à rappeler brièvement les lésions observées par DENNY BROWN, VAN BOGAERT et BUREAU, dans l'acropathie ulcéro-mutilante.

Du point de vue étiologique : Les circonstances dans lesquelles sont apparus les maux perforants plantaires sont assez différentes de celles au cours desquelles apparaît la maladie de THÉVENARD.

Tous nos malades étaient des hommes, âgés d'une cinquantaine d'années.

Ils possédaient tous des antécédents traumatiques, pour la plupart importants, soit du pied, soit du membre inférieur, soit du rachis.

Ils étaient tous alcooliques.

Des faits analogues ont été signalés, ainsi que des antécédents de gelure, à propos d'autres cas sporadiques d'acropathie ulcéro-mutilante.

Cependant, mis à part l'alcoolisme, toutes les anomalies que nous avons relevées : atteinte artérielle, spina bifida occulta, antécédents traumatiques, semblent pouvoir s'observer au cours de cas authentiques de maladies de THÉVENARD.

Ils ne semblent pas avoir un rôle étiologique primordial.

Du point de vue pathogénique : Les antécédents alcooliques et traumatiques trouvés non seulement chez nos malades mais dans la plupart des cas sporadiques d'acropathie ulcéro-mutilante, font penser que ces deux facteurs et quelques autres que l'on rencontre moins fréquemment (perturbations vaso-motrices à prédominance artério-capillaire du malade de M.-J. ANDRÉ et GOETHALS-BORIN, antécédents de gelure, etc...) jouent un rôle dans la genèse du processus pathologique, mais peut-être n'est-ce que le rôle, comme le dit THÉVENARD, « d'un simple révélateur agissant sur un terrain préparé par l'hérédité ».

Vu, le Doyen :

L. BINET

Vu, le Président :

R. GARCIN.

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur :

J. SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE GÉNÉRALE :

L'ensemble de la bibliographie se trouve dans les articles de :

- THÉVENARD André. — « L'Acropathie ulcéro-mutilante familiale ». *Revue Neurologique*, 1942, T. 74, n° 7, p. 193-212 (Bibliographie importante).
- VAN BOGAERT Ludo. — « Essai de classement et d'interprétation de quelques acro-ostéolyses mutilantes et non mutilantes actuellement connues ». *Acta Neuro. Psych. Belg.*, 1953, T. 53, n° 1, p. 90-115 (Bibliographie importante).
- BUREAU Y., BARRIÈRE H., KERNEIS J.P. et DE FERRON A. — « Acropathies ulcéro-mutilantes pseudo-syringomyéliques non familiales des membres inférieurs ». *Presse Médicale*, 1957, T. 65, n° 94, 25 déc. (Bibliographie importante).

BIBLIOGRAPHIE COMPLÉMENTAIRE :

- BARRÉ J.A. — « Acropathies ulcéro-mutilante avec troubles syringomyéliques ». Discussion clinique et pathogénique. *Revue Neurologique*, 1945, T. 77, n° 7-8, p. 211-212.
- BOUDIN G. et DJINDJIAN B. — « Acropathie ulcéro-familiale chez deux sœurs Rhesus négatif ». *Revue Neur.*, mars 1951, T. 84, n° 3, p. 252-256.
- BOURGUIGNON A. — « Acropathie ulcéro-mutilante, amyotrophie Charcot-Marie et troubles trophiques d'origine nerveuse ». *Sem. Hôp. Paris*, 2 déc. 1953, T. 29, n° 74, p. 3867-3869.
- CAZEJUST J. et BRUSCHET J. — « A propos d'une image d'ostéolyse de la tête du 3^e métatarsien ». *J. Radiol. Electrol.*, 1952, T. 33, n° 3-4, p. 174.
- HADIDA E., D'HESHOUGUES R. et MOLINA C. — « Acropathie mutilante ». *Algérie Méd.*, août-sept. 1948, n° 7, p. 399-401.
- HADIDA E., HUGUENIN A. et TIMSIT E. — « Acropathie ulcéro-mutilante ». *Bull. Soc. Franç. Derm.*, janv.-févr. 1956, T. 66, n° 1, p. 37-39.

- JACOB W., SCHRADER A. et WILD H. — « Observations cliniques sur la dystrophie neuro-vasculaire (acropathie ulcéreuse) ». *Deutsche Zschr. Nervenhe.*, nov. 1954, T. 172, n° 4, p. 309-320.
- PASSOUANT P., VALLAT G., et TEMPLE J. — « Acropathie ulcéro-mutilante familiale, manifestations associées ». *Rev. Neurol.*, mars 1951, T. 84, n° 3, p. 248-252.
- PÉRON, DROGUET P. et COUCON M. — « Acropathies ulcéro-mutilantes familiales, consanguinité des parents ». *Nev. Neur.*, 1949, T. 81, n° 7, p. 607-610.
- ROGER J. et PUJOL R. — « Acropathies ulcéro-mutilantes familiales ». *Marseille Méd.*, 1955, T. 92, n° 3, p. 159-167.
- ROSECCHI J. — « Contribution à l'étude de l'Acropathie ulcéro-mutilante familiale ». *Thèse Montpellier*, janv. 1952, 37 pages.
- THÉVENARD A. et RAVERDY P. — « Un cas d'acropathie ulcéro-mutilante avec troubles pupillaires et cochléo-vestibulaires ». *Rev. Neur.*, 1959, T. 100, n° 2, p. 81-88.
- THÉVENARD A. et MARQUÈS J.M. — « L'acropathie ulcéro-mutilante ». *L'Encyclopédie médico-chirurgicale*, Neurologie, t. II, réf. 17.077.C 10, pages 1 à 4.

Librairie ARNETTE à Paris
N° d'édition 11/1962

Imp. Bosc Frères, Lyon - Dépôt légal N° 2754 - 3° Trimestre 1962

